



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LEPRA

Syn: Morbus Hansen, "Aussatz"

Histr: Gerhard Armauer Hansen (1841-1912) entdeckte als norwegischer Arzt das Leprabakterium.

Err: Mycobacterium leprae oder (seit 2008 identifiziert) Mycobacterium lepromatosis

- Eig:**
- grampositives säurefestes Stäbchen
 - häufig intrazellulär in Bündeln
 - Wachstumsoptimum bei 30 °C
 - Affinität für peripheres Nervengewebe (nicht: ZNS)
 - gering kontagiös (keineswegs hochinfektiös, wie im Volksmund behauptet)

Note: keine Ausbildung einer Primärläsion

CV: Isolation von Pat. mit lepromatöser Lepra, da hier zahlreiche Erreger im Nasen- und Trachealsekret.

Vork: tropische und subtropische Zonen

Pg: Die Pathogenese von Lepra entspricht der von Tuberkulose: Der Makroorganismus versucht, Infektionsherde durch Ausbildung von Granulomen zu lokalisieren und zu begrenzen. Lepra-bakterien finden sich in den Makrophagen der Granulome, in Endothelzellen und in Schwann-Zellen. Klinisch manifestiert sich die Lepra bevorzugt an der Haut und an peripheren Nerven. Bei der tuberkuloiden Form ist die Nervenbeteiligung obligat; bei der lepromatösen Lepra ist sie selten.

Ink: - 3-5 Jahre

- schleichend

Def: Lepra indeterminata bezeichnet ein symptomarmes Frühstadium der Lepra, in dem die Entwicklung zu einer der beiden Polformern ("Lepra determinata") noch nicht vollzogen ist

Etlg: Man unterscheidet grundsätzlich zwei polare klinische Verlaufsformen; die Ridley-Joplin-Klassifikation von 1966 ist noch differenzierter (5 Gruppen).

- "gutartige" tuberkulöse Lepra = Lepra tuberculoides = paucibakterielle Lepra

Vork: häufiger

Def: Pat. mit < 5 Hautläsionen und ohne Leprareaktionen vom Typ I bzw. II

Lit: J Am Acad Dermatol 2004; 51: 417-26

Allg: niedrige Bakterienzahlen, intaktes T-Zell-System, positiver Lepromintest, wenige, oberflächliche, asymmetrische Hautveränderungen, obligate Nervenbeteiligung

KL: (hypopigmentierte oder rötliche), scharf begrenzte, makulopapulöse Herde mit Sensibilitätsstörungen (makuloanästhetische Herde)

Kopl: Anästhesie verursacht unbemerkte Traumen

DD: Syringomyelie (aus neurologischer Sicht)

- "böartige" lepromatöse Lepra = Lepra lepromatosa = multibakterielle Lepra

Vork: seltener

Def: Pat. mit > 5 Hautläsionen

Lit: J Am Acad Dermatol 2004; 51: 417-26

Allg: hohe Bakterienzahlen, gestörte T-Zell-Antwort (anerge Reaktionslage), negativer Lepromintest, viele symmetrische tiefreichende Hautveränderungen, selten Nervenbeteiligung

KL: rotbraune, unscharf begrenzte, knotige Infiltrate (v. a. im Gesicht)  [From Wellcome Images, Copyrighted work available under , Credit: The Leprosy Mission International]

Lit: -  

- Robati, R. M, Mozafari, N., Bidari-Zerehpooch, F., Niknejad, N., & Bizaval, Z. (2020). Lepromatous leprosy presenting with type II reaction before and type I reaction after treatment. *Dermatology Online Journal*, 26(9)

- Case Rep Dermatol. 2020 Nov 17;12(3):236-240. <http://doi.org/10.1159/000510737>

- JAAD Case Rep. 2023 Nov 4;43:9-11. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2023.10.021>
- Acta Derm Venereol. 2024 Jul 15;104:adv40206. <http://doi.org/10.2340/actadv.v104.40206>
- Grenzformen = Borderline-Typ = dimorphe Lepra  [From Wellcome Images, Copyrighted work available under ©, Credit: The Leprosy Mission International]
- Lit:** - 
 - JAAD Case Rep. 2024 Mar 25;48:2-4. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2024.02.035>
- Lok:** - tuberkuloide Form: keine Prädilektionsstellen
- lepromatöse Form: Beginn an Nasenschleimhaut und Ohren
- So:** - Facies leonina (= Löwengesicht)
 - Bef:** diffuse Schwellung, insbes. an konvexen Stellen des Gesichts
 - DD:** aktinisches Retikuloid, Lymphome, Leukämie, Sarkoidose
- Lucio-Symptom
 - Vork:** Mittelamerika
 - Bef:** diffus infiltrierte, teils sklerodermieartige Hautpartien ohne Knötchen
 - Lit:** Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2021 Oct 13:1-14. http://doi.org/10.25259/IJDVL_909_19
- histoide Lepra
 - Bef:** asymmetrisch verteilte Papeln und Plaques
 - Lit:** -   
 - JAAD Case Rep. 2020 Sep 14;6(11):1147-1149
 - Indian Dermatol Online J. 2023 Nov 24;15(2):310-312. http://doi.org/10.4103/idoj.idoj_202_23
- Di:** - Ziehl-Neelsen- oder Kinyoun-Färbung auf Säurefestigkeit
 - Mat:** Nasensekret, Trachealsekret, Sekret kutaner Ulzera
 - Note:** Bei geschlossenen Hautveränderungen wird die Haut oberflächlich angeritzt, bis Gewebsflüssigkeit austritt.
 - Engl:** slit-skin smear
 - Erg:** rote Stäbchen
- Histologie
- Tierversuch (Armadillo = Gürteltier oder Mauspfote)
- Lepromintest
 - Def:** Lepromin ist eine Suspension abgetöteter Leprabakterien
 - Appl:** intraepidermale Injektion von 0,1 ml (ähnlich dem Tuberkulin-Test)
 - Erg:** - papulöse Effloreszenz (Mitsuda-Reaktion) bei tuberkulöser Lepra (d. h. guter Immunitätslage) nach 3-4 Wochen
 - CV:** positiv auch bei gesunden Probanden
 - negativ bei lepromatöser Lepra
 - Bed:** kein diagnostischer, sondern ein prognostischer Test
- Serologie auf Anti-PGL-1-Ak
 - Bed:** Eignung für die Diagnose der multibakteriellen Lepra, ungeeignet für die Diagnose der paucibakteriellen Lepra
- PCR
- neurologisches Konsil
 - Frag:** makuloanästhetische Herde?
- Kopl:** Auswahl:
 - Neuropathie
 - Pg:** - tuberkuloide Lepra: Destruktion durch den entzündlichen Prozess ("Verkäsung")
 - lepromatöse Lepra: Kompression der Nerven
 - Bef:** Anästhesie für Berührung/Schmerz/Temperatur, Muskelatrophie, Paresen, neuropathische Ulzera, Gelenkveränderungen, Mutilationen durch Verletzungen und Verbrennungen
 - Lit:** Case Rep Dermatol. 2017;9:231-235 <http://doi.org/10.1159/000484037>
 - Augenbeteiligung
 - Atemwegsobstruktion durch Leprome
 - Organbeteiligung durch hämatogene Streuung
 - Vork:** lepromatöse Lepra

Bef: Iridozyklitis, Niereninsuffizienz, Hodenatrophie

- Superinfektionen
- systemische Amyloidose
- Erythema nodosum leprosum

Lit: -  

- Indian Dermatol Online J. 2024 Aug 8;15(5):779-786. http://doi.org/10.4103/idoj.idoj_952_23

Ass: hohe Rate an psychiatrischer Komorbidität

Lit: Indian Dermatol Online J. 2021 Nov 22;12(6):847-851. http://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_141_21

Lit: - 

- J Am Acad Dermatol. 2024 Apr 11:S0190-9622(24)00634-0. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2024.04.019>

- J Am Acad Dermatol. 2024 Dec 20:S0190-9622(24)03382-6. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2024.12.012>

Th: Alle Pat. mit Lepra sollten unabhängig vom klinischen Typ therapiert werden. Eine Kombinationstherapie ist wegen Resistenzentwicklung zu bevorzugen. Nach Therapieende sollten sich mehrjährige klinische und mikroskopische Kontrollen (skin-slit smears) anschließen.

Ind: - tuberkuloide/paucibakterielle Lepra und Borderline-Lepra

Engl: paucibacillary lepra

Co: Zweierkombination

Stoff: - Dapson

Dos: 100 mg/Tag

CV: einschleichender Beginn mit 25 mg/Tag

Altn: Clofazimin

Ind: z. B. bei Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

- Rifampicin

Dos: 600 mg/4 Wochen bei > 35 kg; 450 mg/4 Wochen bei < 35 kg

Appl: für 6 Monate (oder: 6x600 mg Rifampicin innerhalb von 9 Monaten)

- lepromatöse/multibakterielle Lepra

Engl: multibacillary lepra

Co: Dreierkombination, ggf. plus BCG-Injektionen

Lit: Int J Dermatol. 2013 May 15. <http://doi.org/10.1111/ijd.12164>

Stoff: - Dapson

Dos: 100 mg/Tag

CV: einschleichender Beginn mit 25 mg/Tag

Altn: z. B. Ofloxacin

Ind: z. B. bei Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

- Rifampicin

Dos: 600 mg/4 Wochen bei > 35 kg; 450 mg/4 Wochen bei < 35 kg

Bed: das wichtigste der drei klassischen Antileprotika

- Clofazimin

Phar: Lamprene®

Dos: 50 mg/Tag und 300 mg/4 Wochen

Appl: über 2 Jahre (bzw. bis zum negativen Erregernachweis)

- Lepra-Immunreaktionen

Etlg: - Typ-I-Reaktionen

Pg: Typ-IV-Hypersensitivitätsreaktion nach Coombs und Gell

Man: während 6.-18. Therapiemonat

KL: - Hautveränderungen werden erythematös und ödematös, können ulzerieren

- ggf. Ödem betroffener Extremitäten oder des Gesichts

- Nervenschmerz und -schwellung, ggf. Abszedierung (S1 Nerv)

- Nervenlähmungen (z. B. Fallhand, Fazialisparese)  [From <https://wellcomecollection.org>, Credit: The Leprosy Mission International, Copyrighted work available under Creative Commons Attribution only license CC BY 4.0 <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.]

Verl: meist für einige Monate persistierend

Th: - Glukokortikoide systemisch

- NSAR

- Typ-II-Reaktionen

Pg: Typ-III-Hypersensitivitätsreaktionen nach Coombs und Gell

Man: ggf. schon vor der Therapie, häufiger jedoch unter Therapie

KL: - knotige, rötliche, schmerzhaft Hautveränderungen

So: Erythema nodosum leprosum

- ggf. vesikulöse oder pustulöse Hautveränderungen

- Ödem von Gesicht, Händen und Füßen

- disseminierte schmerzhaft Schwellung peripherer Nerven

- weitere Symptome: Orchitis, Daktylitis, Lymphadenitis, Epistaxis

Verl: meist nur wenige Tage, aber ggf. rezidivierend

Th: - NSAR

Bsp: ASS, Ibuprofen

- Glukokortikoide

- Clofazimin

Dos: 300 mg/Tag für 3-6 Monate, 200 mg/Tag für 6 Monate, dann 100 mg/Tag für 6 Monate

Note: deutlich höhere Dosierung als für die eigentliche Lepra

- Pentoxifyllin

Dos: 3x400 mg/Tag

Pos: schnelles Ansprechen

Lit: Int J Dermatol. 2015 Jun 20. <http://doi.org/10.1111/ijd.12793> (Indien)

PT: RCT

- TNF-alpha-Hemmer

Stoff: z.B. Etanercept, Infliximab

Lit: An Bras Dermatol. 2017 Jul-Aug;92(4):575-577

Ind: Erythema nodosum leprosum

- **Thalidomid**

Dos: 400 mg/Tag für ca. 2 Tage, dann bei klinischer Besserung schritt-weise Dosisreduktion bis auf eine Erhaltungsdosis von ca. 25-100 mg/Tag

- Apremilast

Lit: Br J Dermatol. 2019 Jun 19. <http://doi.org/10.1111/bjd.18233>

Ind: Erythema nodosum leprosum

- Lucio-Phänomen

Def: seltene Sonderform im Verlauf der lepromatösen Lepra

Vork: endemisch in Mexiko und Costa Rica

KL: - keine konstitutionellen Symptome

- pseudomyxödematöse Fazies

- diffuses Effluvium inkl. Augenbrauen und Wimpern

- großflächige Anhidrosis

- destruktive Rhinitis

- schubhafte Hautveränderungen ähnlich der nekrotisierenden Vaskulitis

- akrale distale symmetrische Anästhesie

Th: abhängig vom Schweregrad und dem Ansprechen auf die Kombinationstherapie

Stoff: Glukokortikoide systemisch

CV: Thalidomid ist uneffektiv

Lit: 

Note: Aufbau von Immunität (spontan oder therapiebedingt) ist von einem entzündlichen Aufblammphänomen begleitet; bei tuberkuloïder Lepra handelt es sich um zelluläre Immunreaktionen, bei lepromatöser Lepra um humorale Immunreaktionen mit Produktion zirkulierender Immunkomplexe, die für eine Reihe von Komplikationen verantwortlich

sind.

lepromatöse Lepra, Gesicht



lepromatöse Lepra, Arm



lepromatöse Lepra, disseminiert, Watercolor by E. Schwarz



Borderline-Lepra, Arm



 Leprosy with claw hand due to radial nerve palsy



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung/Metastasierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie (Mykologie) **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie (Mykologie) **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** optische Kohärenztomografie **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPh:** Pathophysiologie **Proc:** Procedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** reflectance confocal microscopy = konfokale Laserscanmikroskopie **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen/Epidemiologie **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNHc:** Chondrodermatitis nodularis chronica helcis **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita - Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMA:** Europäische Arzneimittel-Agentur **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHd:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythredosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinasen **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasenbenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sLa:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Veneral-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach